

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968

271 ^{N°}

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

DAMOUR-LEBARD Janine

Née le 22 Avril 1937 à Paris XIX^e

Externe des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

**CONTRIBUTIONS A L'ÉTUDE DES OBSTRUCTIONS
DU SEGMENT INTER-HÉPATO-CARDIAQUE
DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE**

Président : M. DEPARIS, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1968

N° _____

T H E S E

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

DAMOUR-LEBARD Janine

Née le 22 Avril 1937 à Paris XIXème

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTIONS A L'ETUDE DES OBSTRUCTIONS DU SEGMENT INTER-
HEPATO-CARDIAQUE DE LA VEINE CAVE INFERIEURE

Président : M. DEPARIS - Professeur.



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T.), BENARD (H.), BERNARD (E.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), CHEYMOL (J.), DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART D'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), GIROUD (A.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY (Mlle J.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RENARD (G.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN	Georges BROUET.
1er ASSESSEUR	{ Daniel BARGETON
2ème ASSESSEUR	{ Jean GOSSET

I- PROFESSEURS

1°- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
"	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
"	POLONOVSKI (J.)
"	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
"	DOGNON (A.)
"	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
"	GOUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	EASQUELLE (R.)
Parasitologie	N ...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
"	KUSS (R.)
"	VERNE (J.M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
"	BRICAIRE (H.)
"	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)

Pharmacologie	BOISSIER (J.R.)
"	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
"	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.Cl.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	{ DEJOURS (P.)
	{ SCHERRER (J.)
	{ KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	{ GOUGEROT (L.)
	{ ROUCAYROL (J.Cl.)
	{ TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2°- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique	DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P.)
" " (Boucicaut)	LENEGRE (J.)
	LORTAT-JACOB (J.L.)
	BAUMANN (J.)
	LEGER (L.)
	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales	GOSSET (J.)
	SICARD (A.)
	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE D'AUGIGNE (R.)
" " " " (Foch)	PADOVANI (P.)
" " " " (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)

Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)
 Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)
 Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)
 Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)
 Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (St-Anne)
 Clinique des maladies du sang (Broussais)
 Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)

Cliniques médicales { Bicêtre
 { Broussais
 { Cochin
 { Hôtel-Dieu
 { Pitié
 { Saint-Antoine
 { Saint-Antoine
 { Saint-Antoine

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)
 Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale
 (Enfants-Malades)

Clinique médicale propédeutique (Broussais)
 Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies
 métaboliques (Hôtel-Dieu)

Clinique néphrologique (Necker)
 Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)
 Clinique neurologique (Salpêtrière)

Cliniques obstétricales { Baudelocque
 { Saint-Antoine
 Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)
 Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)
 " " (Cochin)

Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)
 Clinique de pédiatrie (Trousseau)
 Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)
 Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)
 Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)
 Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)
 Clinique de rhumatologie (Lariboisière)
 Clinique stomatologique (Salpêtrière)
 Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)
 Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)
 Clinique toxicologique (F. Vidal)
 Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)
 Clinique urologique { Cochin
 " " { Necker

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)
 Séméiologie médicale { A. Chantin
 " " { Lariboisière
 " " { Pitié
 " " { Rothschild)

Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)

HUGUIER (J.)
 DEGOS (R.)
 TURPIN (R.)
 MOLLARET (P.)
 DELAY (J.)
 BERNARD (J.)
 CASTAIGNE (P.)

DEPARIS (M.)
 MILLIEZ (P.)
 N...
 BARIETY (M.)
 DREYFUS (G.)
 CONTE (M.)
 KOURILSKY (R.)
 BOUDIN (G.)
 DEBRAY (Ch.)

MARIE (J.)
 JUSTIN-BESANCON (L.)

DEROT (M.)
 HAMBURGER (J.)
 DAVID (M.)
 GARCIN (R.)
 LACOMME (M.)
 MERGER (R.)
 VARANGOT (J.)
 OFFRET (G.)
 BREGEAT (P.)
 AUBRY (M.)
 MOZZICONACCI (P.)
 THIEFFRY (S.)
 BROUET (G.)
 MICHAUX (L.)
 COSTE (F.)
 SEZE (S.de)
 DECHAUME (M.)
 ROUX (M.)
 LEMAIRE (A.)
 GAULTIER (M.)
 JUDET (R.)
 ABOULKER (P.)
 COUVELAIRE (R.)
 LAPLANE (R.)
 DOMART (A.)
 BOUVRAIN (Y.)
 RAMBERT (P.)
 WOLFROMM (R.)
 POILEUX (F.)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554033_0026

b) Professeurs à titre personnel :

MM.

Hématologie	(ANDRE (R.) BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) (AZERAD (E.) (BOUR (H.) (CAROLI (J.) (DREYFUS (B.) (GROSSIORD (A.)
Médecine	(LAMBLING (A.) (LAUNAY (Cl.) (PAYET (M.) (PERRAULT (M.) (SIGUIER (F.) (WORMS (R.) RICHEL (G.) LE BEAU (J.) LHERMITTE (F.) PICHOT (P.) MADURO (R.)
Néphrologie	(POLONOVSKI (Cl.)
Neuro-chirurgie	(ROYER (P.)
Neurologie	(KREIS (B.)
Neuro-psychiatrie	(MEYER (A.)
Oto-Rhino-Laryngologie	DELBARRE (F.)
Pédiatrie	
Pneumo-Phtisiologie	
Rhumatologie	

II- PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	(CARTIER (P.) (GONNARD (P.) (NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	(COURSAGET (J.) (GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III- PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie
Pathologie chirurgicale

HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.
RUDLER (J.) Pr.s.ch.

IV- PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque-	(
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.); LAURENT (H.)
	{ LE NOIR (G.)
	{ Mmes CONTET (J.); FORGET (F.)
Bibliothécaires	{ Mlles DUROZOY (M.F.); ROBERGE (D.),
	{ Dr. SCHILLER (J.)

A MON PERE, A MA MERE

Merci

A MON MARI

A MES FRERES, A MA BELLE SOEUR

A MES BEAUX PARENTS

A TOUS LES MIENS

A Notre Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur DEPARIS

Professeur de Clinique Médicale à
l'Hôpital de Bicêtre

Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de notre respectueuse reconnaissance.

A Notre Maître

Monsieur le Docteur A. PARAF

Médecin Chef du Service de Gastro-
Enterologie de l'hôpital Franco-
Musulman de Bobigny

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse
nous a guidé dans sa réalisation, nous a
accueilli dans son service et permis de
suivre son enseignement.

Qu'il soit assuré de notre attachement,
de notre reconnaissance et de notre profond
respect.

A Monsieur le Docteur J. RAUTUREAU

Chef de Clinique - Assistant à l'hôpital
Franco-Musulman

Qui a bien souvent redressé notre plume dans
la rédaction de cette thèse.

Qu'il veuille bien croire à notre grande
reconnaissance.

A Monsieur le Docteur A. SOMIA

Médecin-Chef du Service de Pneumophtysio-
logie de l'Hôpital Franco-Musulman

Pour la grande bienveillance, les conseils
et l'enseignement qu'il nous a accordés
jusqu'à ce jour

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de notre respectueux attachement.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur agrégé M. CACHIN

Monsieur le Professeur J. CAROLI

Monsieur le Professeur J. DELARUE

Monsieur le Docteur DELINOTTE, in memoriam

Monsieur le Docteur A. DEPIERRE

Monsieur le Docteur J.P. MAY

Monsieur le Professeur A. MONSAINGEON

Qu'ils veuillent bien croire à notre
respectueuse gratitude.

A

Monsieur le Docteur O. DEMEULDRE

Monsieur le Docteur Ch. GARNIER

Monsieur le Docteur Cl. LEVY

Monsieur le Docteur J. TRAD

Avec nos sentiments reconnaissants

I N T R O D U C T I O N

L'association chez un homme de 59 ans d'un syndrome néphrotique avec importants oedèmes des membres inférieurs et protéinurie massive jusqu'à 19 g/litre à une hépatomégalie de stase a fait rechercher, en l'absence d'affection cardiaque, un obstacle sur la veine cave inférieure.

La cavographie et la veinographie sushépatique trans-hépatique ont montré la réalité de cet obstacle. L'intervention chirurgicale a entraîné la disparition complète du syndrome néphrotique, la guérison se maintient 20 mois après l'intervention.

A l'occasion de cette observation nous étudierons les obstacles de la veine cave inférieure dans son court trajet de la région diaphragmatique à l'oreillette droite.

Il s'agit soit de membrane dans la lumière de la veine, soit de compression extrinsèque du vaisseau par des adhérences ou des faisceaux musculaires.

La symptomatologie est faite avant tout d'oedèmes des membres inférieurs avec protéinurie d'importance variable, d'une hépatomégalie avec parfois hypertension portale et ascite.

Nous insisterons sur l'intérêt diagnostique de varices et des ulcères des membres inférieurs apparus souvent dans le jeune âge. Les angiographies de la veine cave permettent d'affirmer le diagnostic et de conduire à un traitement chirurgical simple et efficace à condition de ne pas être fait à une phase trop tardive.

ANATOMIE, EMBRYOLOGIE, ANOMALIES DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE

RAPPEL ANATOMIQUE BREF

- La veine cave inférieure naît de la réunion des deux veines iliaques primitives qui lui apportent le sang des membres inférieurs et des organes pelviens au niveau du disque L4-L5.

- Elle monte le long du flanc droit de la colonne lombaire, traverse le diaphragme, pénètre immédiatement dans le péricarde pour se terminer à la partie postéro-inférieure de l'oreillette droite à la hauteur de D9.

- Sa longueur est de 22 cm en moyenne dont 18 cm pour la portion abdominale.

- Le diamètre de sa lumière augmente de bas en haut : 20mm à son origine, 30 mm à sa terminaison avec deux renflements : l'un au-dessus du confluent des veines rénales (30 mm), l'autre au-dessus de l'abouchement des veines sus-hépatiques (34 mm).

- Le diamètre rétrécit au niveau du diaphragme et atteint 27mm.

Tout au long de son parcours la veine cave inférieure reçoit de nombreuses collatérales dont des branches viscérales essentielles : veines rénales, veines capsulaires moyennes, veines génitales droites, et les veines sus-hépatiques, d'autres collatérales plus modestes, veines lombaires, veines diaphragmatiques inférieures.

La structure de cette veine est un peu particulière, non pas dans sa portion abdominale formée d'une double tunique musculaire mais dans sa portion thoracique dépourvue de cette tunique musculaire et renforcée par des faisceaux fibreux issus du diaphragme et par deux faisceaux issus des deux oreillettes, réalisant une boutonnière (LUSCHKA).

EMBRYOLOGIE

Certaines obstructions de la veine cave inférieure thoracique que nous étudierons ultérieurement, sont souvent le résultat d'anomalies congénitales, dont l'étude embryologique de la veine cave inférieure permettra de comprendre le mécanisme : primitivement le sang de la partie caudale de l'embryon est drainé par les veines cardinales postérieures droite et gauche ; secondairement se constitue un système d'anastomoses dérivant le sang vers la droite.

La veine cave inférieure se trouve finalement formée par trois parties :

- dans sa partie inférieure : elle dérive de la portion initiale de la veine cardinale postérieure droite ;
- dans sa partie moyenne : elle dérive de la veine interne du corps de Wolff ;
- dans sa partie supérieure : elle dérive de l'extrémité cardiaque de la veine hépatique afférente commune.

En fait, la complexité embryologique explique un certain nombre d'anomalies congénitales et nous n'envisagerons ici que les anomalies du segment rétro-hépatique de la veine cave inférieure (BOUTELIER, COUINAUD).

Les absences : ces anomalies correspondent à une absence et de la veine sus-cardinale droite et du canal hépatocardiaque. Deux catégories sont à distinguer suivant qu'il y a ou non duplicité veineuse jusqu'au niveau des reins. Dans les deux cas, le drainage du sang viscéral se fera par les veines sus-hépatiques qui se jettent directement dans l'oreillette droite.

Les deux veines iliaques s'unissent à hauteur normale pour donner un seul vaisseau.

La veine cave inférieure siège à droite mais par un trajet rectiligne se termine dans la veine cave supérieure, ou par un trajet oblique se termine dans une veine cave supérieure gauche (cas du situs inversus de HERHOLT).

La veine cave inférieure siège à gauche : son segment supérieur est oblique et se jette dans la veine cave supérieure.

La veine cave est à gauche dans tout son trajet.

Ces anomalies en miroir doivent trouver leur explication dans les situs inversus qui peuvent être des transpositions totales ou partielles. Anomalie retrouvée chez notre sujet COQ... dont le situs inversus complet entraîne la présence d'une veine cave inférieure à gauche dans tout son trajet.

Les duplicités partielles ou totales de la veine cave inférieure dans sa portion sus et interrénale sont encore là des anomalies en miroir.

Les autres anomalies

- Les atrésies du segment rétro-hépatique : quelques cas sont décrits, en particulier, nous avons rapporté, le cas de MEYER où un reliquat fibreux remplaçait la partie supérieure de la veine cave inférieure au niveau diaphragmatique. Il est diffi-

cile, cependant, dans ce cas, de distinguer une atrésie congénitale d'un processus de thrombose ancienne (cas de JONAS).

- Les hypoplasies de ce segment peuvent se rencontrer ; anomalies qui ont été mises en évidence en 1960 par A. BRETON.

- Les diaphragmes et valves anormales

Plusieurs observations en font mention et leur origine congénitale est des plus probables.

Enfin il faut rappeler les hypertrophies de la valvule d'Eustachi qui bien qu'indépendante du cadre de la veine cave inférieure entraîne les mêmes répercussions circulatoires.

La valvule d'Eustachi tendue transversalement en forme de croissant à concavité supérieure, est implantée sur la paroi inférieure de l'oreillette droite au niveau de l'orifice cave inférieur. C'est le reliquat d'un appareil valvulaire plus développé séparant le sinus veineux de l'embryon de l'oreillette primitive. La persistance de la valvule d'Eustachi atteste la dualité d'origine de l'orifice définitif. Des anomalies fréquentes sont souvent retrouvées à son niveau dont nous ferons d'ailleurs l'étude ultérieurement.

O B S E R V A T I O N S

Monsieur COQ... Eugène, âgé de 59 ans, veilleur de nuit, a été admis le 15 Janvier 1966 pour :

des oedèmes des membres inférieurs volumineux et une albuminurie massive (à 19 g/litre) apparue depuis 3 mois.

Ce sujet régulièrement suivi, n'a pas d'antécédent pathologique en dehors d'un scléro-emphysème, sans retentissement cardiaque jusqu'à présent, et d'un éthylisme certain sans cirrhose. Sa tension artérielle a toujours été autour de 13/8.

Dans ses urines, analysées lors des visites de Médecine du Travail, il n'y avait jamais de protéinurie.

C'est donc chez un sujet en bonne santé apparente que sont apparus au début du mois de novembre 1965 des oedèmes des membres inférieurs, prédominant à droite, augmentant à la marche, atteignant au début les jambes, puis envahissant les cuisses.

A la fin du mois de Novembre une protéinurie à 6 g/litre est trouvée. Des traitements tonicardiaques et diurétiques sont prescrits, mais ils ne peuvent s'opposer à l'augmentation du volume des oedèmes des membres inférieurs. Aussi le sujet est-il hospitalisé le 6 Janvier 1966.

A l'examen

- Les oedèmes des membres inférieurs dominent le tableau clinique. Ils sont blancs, mous, indolores. Ils remontent jusqu'aux cuisses et prédominent à droite. Ils ne s'accompagnent pas d'ascite ni d'épanchements pleuraux.

- Le coeur est régulier, un peu rapide (96 min.), les bruits du coeur sont normaux mais perçus à droite du fait d'un situs inversus connu antérieurement. L'électrocardiogramme est normal, compte tenu de la position inversée du coeur. La tension artérielle est à 12/7. L'auscultation pulmonaire traduit l'existence d'un emphysème.

- La paroi abdominale est le siège d'une circulation veineuse collatérale cave-cave très développée, ainsi que la région lombaire.

- Le foie est très augmenté de volume. Il est palpé à gauche en raison également du situs inversus. La surface est lisse, homogène. Il est peu douloureux à la pression. En laparoscopie, il apparaît trilobé de couleur rouge. Le ligament rond est épais parcouru de veines dilatées. La rate est visible à droite. Elle n'était pas palpable.

Une ponction biopsie du foie est faite (Dr TEXIER) :

l'aspect d'ensemble du parenchyme hépatique est normal. On note une discrète distension des capillaires sinusoides. Il n'y a pas de surcharge amyloïde même après coloration spéciale.

Cet aspect histologique va de pair avec des fonctions hépatiques bien conservées :

- Taux de prothrombine : 88 %
- B.S.P. : 26 % (15')
- 5 % (45')
- Bilirubine : 5 mg
- Cholestérol : 3,2 g/l
- Gros : 1,8 ml

Les perturbations de l'équilibre protidique sont modestes à cette époque et peuvent être le fait de la protéinurie.

Celle-ci se maintient à un niveau assez constant d'environ 3 grammes par litre pour une diurèse oscillant autour d'1 litre.

Elle ne s'accompagne pas de signe d'atteinte rénale fonctionnelle importante.

- L'urée est à 0,25 g %
- La clearance de la créatinine est de 70 ml/mn.
- Celle de l'urée est de 22 ml/mn.
- La P.S.P. est à 55 %.

Le ionogramme sanguin est normal :

- Cl = 96 mEq
- Na = 137 mEq
- K = 4,9 mEq
- Ra = 27 mEq

Le ionogramme urinaire :

- Cl = 0,20 / 24 h
- Na = 0,5 g/24 h
- K = 1,2 g/24 h

Le sédiment urinaire est normal.

L'urographie intra-veineuse montre une morphologie pyélocalcicelle normale. Les uretères sont de taille habituelle et s'opacifient de façon symétrique dès la 5ème minute après l'injection du produit.

Une ponction biopsie de rein ne montre qu'une glomérulite parcellaire, prédominant au niveau de la capsule avec discrète fibrose interstitielle et une distension veineuse notable.

Les perturbations de l'équilibre protidique du plasma varieront au cours de l'évolution :

- en février les protides sont de 64 g/l
- l'électrophorèse montre :

. alb.	28 %
. alpha ₁	2 %
. alpha ₂	27 %
. béta	18 %
. gamma	25 %

Ce déséquilibre est confirmé par l'immuno-électrophorèse qui confirme la chute des albumines et l'augmentation des alpha₂ globulines.

Les lipides sont à 7 g/l, le lipidogramme est normal.

Le cholestérol est à 3,20 g/l.

On est donc en présence d'un sujet de 59 ans, jusqu'alors en bonne santé, chez qui apparaissent :

- des oedèmes des membres inférieurs volumineux, non expliqués par une insuffisance cardiaque ;

- une protéinurie importante avec dans le plasma une baisse des albumines et une augmentation des α_2 globulines.

Il s'agit donc d'un syndrome néphrotique dont l'étiologie n'apparaît pas d'emblée ; en effet, l'urographie intraveineuse est normale ; la ponction biopsie du rein ne montre pas d'anomalie importante ; la recherche d'une amylose est négative (rouge congo, ponctions biopsies hépatique, rénale et rectale avec colorations spéciales). Il n'existe aucun signe clinique, biologique ou radiologique en faveur d'une maladie de Khaler. Une connectivité, malgré l'accélération considérable et persistante de la vitesse de sédimentation (105 à la 1ère heure), ne peut être retenue.

Aussi, devant l'existence d'un situs inversus, d'une hépatomégalie, d'une circulation collatérale cave-cave, d'une dilatation des sinus hépatiques sur la biopsie du foie et d'une distension veineuse notable sur la biopsie du rein, une anomalie de la veine cave au-dessus des veines rénales est évoquée.

Dans le but de la mettre en évidence, les examens suivants seront faits :

Une cavographie par les veines saphènes internes montre une circulation veineuse collatérale très développée à partir des veines pelviennes et un reflux profond dans les veines sus-hépatiques.

Une opacification du système veineux sus-hépatique est effectuée par voie transhépatique. Elle met en évidence une nette stagnation dans les veines sus-hépatiques et dans la veine cave inférieure ; un reflux sur environ 10 centimètres du produit opaque dans la veine cave inférieure, en amont du confluent avec les veines sus-hépatiques et un reflux dans le sinus coronaire. D'autre part, une encoche sur le bord droit de la veine cave inférieure est nettement visible au niveau de l'orifice diaphragmatique.

Le malade est alors confié au Docteur SERVELLE pour exploration chirurgicale.

Bien que la prise des pressions dans la veine cave inférieure au-dessous de l'obstacle probable et dans la veine cave supérieure donne des résultats identiques (7,5 mmHg), l'intervention est décidée et a lieu le 28 Avril 1966 :

Thoracotomie latérale gauche dans le 5ème espace.

A l'ouverture du thorax, poumon d'aspect normal. Ouverture du sac péricardique. L'aorte est immédiatement à gauche. On ne voit pas l'artère pulmonaire. L'oreillette droite se présente directement en dessous de l'aorte. Il faut signaler que toute la paroi externe de l'oreillette droite est doublée par une couche d'épicardite blanchâtre. Cette paroi est plus épaisse qu'habituellement. Mise en place de surjets sur la face latérale de l'oreillette droite et introduction de l'index nu dans l'oreillette de façon à mieux percevoir les rapports. Le doigt trouve facilement l'orifice de la veine cave inférieure, et sur sa face antéro-latérale, l'orifice de deux grosses veines sus-hépatiques ; dans l'orifice le plus interne, l'abouchement de deux veines sus-hépatiques.

Le doigt perçoit nettement, entre la partie thoracique de la veine cave inférieure et l'abouchement des veines sus-hépatiques, un large anneau de compression antérieur formé par une sorte de pilier du diaphragme qui croise en avant la veine cave inférieure en la déprimant très nettement.

Le doigt est retiré de l'oreillette et cette formation musculaire diaphragmatique est sectionnée. On voit se libérer la face antérieure de la veine cave inférieure. Le doigt nu est introduit à nouveau dans l'oreillette et l'on ne perçoit plus la compression par le pilier diaphragmatique.

A signaler qu'à l'ouverture de l'oreillette on a prélevé un fragment de la paroi externe nettement hypertrophiée pour un examen histologique qui conclut à l'existence d'une épicardite scléro-hyaline avec épaississement de la couche endothéliale.

Les suites opératoires précoces ont été troublées par une accentuation du syndrome néphrotique = les oedèmes sont plus importants, la protéinurie s'exagère (4,20 g/l) et le déséquilibre protidique est intense =

= protidémie : 57 g/l avec 18,5 g/l d'albumine.

Mais dans les mois qui suivent, tous les troubles vont disparaître progressivement. En janvier 1967, il n'existe plus d'oedème ni de protéinurie et en octobre 1967 la guérison semble complète.

Au total chez ce sujet de 59 ans, des oedèmes des membres inférieurs considérables, d'apparition récente et la constitution d'un syndrome néphrotique, font découvrir l'existence d'un obstacle sur la veine cave inférieure, au niveau de sa traversée diaphragmatique, cet obstacle est constitué par un pilier du diaphragme anormal qui comprime la veine par en avant.

La levée chirurgicale de cet obstacle permet d'obtenir la guérison en apparence complète de tous les troubles.

A la suite de cette première observation, nous décrivons une seconde observation qui semble très comparable bien que la confirmation anatomique n'ait pu être obtenue. Ce cas d'ailleurs a été rapporté par MM. BOUTELIER et COUINAUD dans leur article sur "les Anomalies dites primitives de la veine cave inférieure", Journal de Chirurgie 1962 et cité par A. FONTAINE dans sa thèse de 1960.

Monsieur L..., jeune homme de 27 ans, adressé par le Docteur VALLA au Docteur PARAF dans le Service du Professeur CAROLI, est hospitalisé en Juillet 1959 pour : fièvre, asthénie, dyspnée, douleurs épigastriques d'apparition récente, vomissements à l'effort.

Parmi les antécédents de ce malade deux principaux sont à retenir :

1°/ Quatre ans auparavant en 1955 un ictère étiqueté "hépatite virale".

2°/ En 1956 une phlébite du membre inférieur gauche avec séquelles importantes ayant obligé à une saphénectomie et laissant subsister un oedème douloureux avec ulcère.

L'examen clinique à cette date note essentiellement une circulation collatérale thoracique basse.

Des examens biologiques on retient :

- une hyperleucocytose à 12.000 avec polynucléose ;
- une épreuve à la B.S.P. perturbée : 51 % à la 15ème minute
46 % à la 45ème "

Une laparoscopie fait découvrir :

- une ascite très riche en albumine (50 g/l) ;
- un foie de couleur rouge sombre, de surface lisse, de consistance ferme.

Très rapidement d'autres signes cliniques apparaissent:

le 7 Juillet l'examen montre :

- un foie augmenté de volume, devenu palpable ;
- des oedèmes des membres inférieurs prédominant à droite ;
- il n'y a pas d'atteinte rénale ;
- la pression veineuse au membre supérieur est normale à 6cm d'eau permet d'éliminer une péricardite constrictive.

L'ensemble de ces signes font évoquer une thrombose de la veine cave inférieure dans sa portion intrathoracique.

La preuve de cet obstacle cave inférieur est apportée par l'angiographie directe transcutané-transhépatique effectuée par le Docteur PARAF : le niveau de l'obstacle est parfaitement localisé immédiatement au-dessous de l'orifice diaphragmatique : la veine cave inférieure est le siège d'un rétrécissement réalisant l'aspect d'une ligature incomplète posée sur le vaisseau. Les veines d'origine de la veine sus-hépatique droite ainsi qu'elle même sont dilatées. L'existence de cet obstacle entraîne l'opacification à contre-courant de la veine cave sous diaphragmatique. Une discrète opacification de la veine cave au-dessus du rétrécissement apparaît ultérieurement.

La pression sus-hépatique prise au cours de cet examen est très augmentée à 26 cm d'eau.

Evolution

Chez un homme de 27 ans ayant présenté trois ans auparavant une phlébite du membre inférieur gauche, l'apparition au cours d'un épisode fébrile :

- d'oedème des membres inférieurs ;
- d'une hépatomégalie avec circulation collatérale thoracique basse ;
- d'ascite riche en protides,

conduit à porter l'indication d'une angiographie directe transcutanée transhépatique qui apporte la preuve d'un rétrécissement de la veine cave inférieure dans sa portion intrathoracique.

La nature de cet obstacle n'a pu être précisée en l'absence d'intervention et de vérification post-mortem.

ETUDE SEMIOLOGIQUE DU SYNDROME D'OBSTRUCTION DE LA VEINE CAVE
INFERIEURE AU NIVEAU ET AU-DESSUS DU DIAPHRAGME

Jusqu'en 1950 les différents cas rapportés sont des découvertes d'autopsie et n'ont pas retenu l'attention. BENNETT en 1950, puis JONAS et ses collaborateurs sont les premiers à avoir fait une étude clinique complète et à avoir tenté une intervention curative.

Jusqu'en 1963 les cas sont sporadiques. C'est alors que sont publiées les séries les plus importantes (KIMURA, OHARA, ROGER).

L'ensemble de ces observations est résumé dans le tableau suivant (cf tableau 1).

La confrontation de nos deux observations personnelles avec celles qu'il nous a été possible de retrouver dans la littérature mondiale, nous permet de décrire un syndrome d'obstruction cave au niveau ou au-dessus du diaphragme qui apparaît typique et homogène.

Terrain

Ce syndrome d'obstruction intéresse essentiellement l'adulte jeune, 24 patients sur les 33 étudiés ayant entre 18 et 45 ans.

De sexe masculin dans 21 cas, il semble de plus que le facteur racial ne soit pas négligeable. Les séries les plus longues se retrouvent chez des sujets de race jaune ou de race noire.

Quelques cas sporadiques ont également été décrits dans la race blanche mais leur mécanisme pathologique est plus disparate.

SIGNES CLINIQUES

- Tableau I -

AUTEURS Année	CAS n°	AGE Sexe	MODE DE DEBUT	MEMBRES INFERIEURS			
				lour- deur	oedème	pigmen- tation	ulcère
OSLER 1878	1	mas. 24			+		
MEYER 1903	1	mas. 18			+		
GREISMAN 1947	1	fem. 26	dyspnée		+		
BENNETT 1950	1	mas. 66	insuffisance hépatique		+	+	
LITTLE 1952	1	mas. 57	oedèmes		+		
JONAS 1952	1	fem. 19	hématémèses			+	
KIBEL 1956	1	mas. 10	syndrome infectieux		-		
ROSSAL 1957	1	mas. 19	varices M.I.	+			+
A. PARAF 1960	1	mas. 27	hépatite - phlébite		+		+
CHEVAT 1960	1	mas. 27	douleurs hypo- condre droit				
FONTAINE 1960	5	mas 25	dyspnée		+		
	6	mas 27	douleurs hypo- condre droit				
	7	fem 67	oedèmes-ascite		+		
OHARA 1963	1	mas. 27			+		

FOIE						RATE	REINS	COEUR-POUMONS	
taille	Circul. Collat.	Hémor. v.o	ascite	douleurs	Ict.	taille	Insuf. Fonct.	E.C.G.	Dyspnée
+	+	+	+			+			
+	+		+			+			
+	-		+		+	-		bas voltage	+
+	+	+	+		+	-	+		
+	+	-	+	+					
+	+	+	+		-	+		N	+
+	+		+	+		-			
+	+		+		+	+			
+	+	+	+	+	+	-			+
+	+	-	+	+	-			ST inversé	
+	+		+	+				micro.Vol	+
+	+		+						
+	+	-	+		-	-	-	N	N

SIGNES CLINIQUES

- Tableau I - (suite)

AUTEURS Année	CAS n°	AGE sexe	MODE DE DEBUT	MEMBRES INFERIEURS			
				Lour- deur	oedème	Pigmen- tation	Ulcère
KIMURA 1963	1	mas 26	cirrhose hépat. syndrome néphr. cirrhose hépat. hypert. portale cirrhose + I.R.F	+	+	-	-
	2	fem 53		+	+	+	+
	3	mas 29		-	+	-	-
	4	mas 44		+	+	+	-
	5	mas 30		+	-	+	+
	6	fem 29			+	-	-
WATKINS 1964	1	mas 36	troubles troph. des membres	+	+	+	+
LAM 1964	1	fem 35	dyspnée		+		
	2	fem 43	oedèmes M.I.		+		
SMITH 1965	1	mas 47	ulcère duodénal		+		
FONKALSRUD 1966	1	mas 15	M.S. et M.I. ulcères				+
ROGER 1967	1	mas 37	douleurs hypo- condre droit		+		
	2	fem 33	douleurs M.I.D.	+	-		
	3	fem 25	douleurs hypo- condre droit		-		
	4	mas 42	douleurs		+		+
	5	fem 35	troubles troph.				+
SCHAFFNER 1967	1	fem 44	asthénie		+		
GOLBERG 1967	1	fem 65	insuffisance cardiaque.		+		
Cas person 1965-1967	1	mas 59	syndrome néphro- tique		+		
TOTAL ...	33	mas 21 fem 12		7	23	6	7
POURCEN- TAGE		mas .63% fem .37%		21 %	70 %	20 %	21 %

FOIE						RATE	REINS	COEUR-POUMONS	
taille	Circ. Coll.	Hémor. V.O.	ascite	douleur	Ict.	taille	Insuf. fonct.	E.C.G.	Dyspnée
-	+	+	+	+	+	+	+	N	+
+	+		+		-	+	+	N	
+	+		+		-	-	+	ondesTplat	+
+	+		+			-	+	N	
+	+		-			+	+		
+	+		+			+	+	ondesTplat	+
+	+								
+	+					+		N	
+	+			+		-		N	+
+	+								
+	+	+			-	+			
+	+	+	+		-		+		+
+	+	+	+	+	+	+		N	
-	+	-	-	-	-	-		N	
-	-	+	-	+		+		N	
+	-		+						
			+				+		
			+				+		
+	+		-	-	-	-	+	N	
27	22	13	23	10	6	12	10		4
81 %	75 %	39 %	70 %	33 %	20 %	36 %	33 %		12 %

Le mode de début

La symptomatologie complète se constitue progressivement en plusieurs années. L'étude des antécédents du patient permet d'en retrouver les premiers signes longtemps auparavant (cf tableau II).

En effet, la durée d'évolution dans les cas étudiés varie pour la plupart de 1 an à 10 ans avant qu'un diagnostic exact ne soit porté.

Cependant plusieurs signes pourraient attirer l'attention et amener plus précocement à ce diagnostic. Ce sont eux que nous nous proposons d'examiner.

Les troubles des membres inférieurs : ce sont pendant longtemps les seuls signes de la maladie.

Ils peuvent paraître banals au début car ils sont faits de : lourdeur des jambes, puis d'œdèmes d'abord discrets, localisés aux chevilles, progressivement croissants, souvent accompagnés de varices, d'hyperpigmentation cutanée.

La survenue d'ulcères de jambe aggrave ce tableau jusqu'alors bénin car ces lésions sont torpides, résistantes aux différentes thérapeutiques.

Tous ces signes trophiques des membres inférieurs sont constamment retrouvés (31 cas sur 33) : œdèmes et ulcères étant les plus typiques. Ils sont bien particuliers car ainsi que nous l'avons dit ils sont résistants aux divers traitements habituels et vont persister en s'aggravant durant toute la maladie.

Ultérieurement ou parfois conjointement ils s'accompagnent d'une circulation collatérale veineuse sous-cutanée abdominale dont la fréquence (25 cas sur 33), l'importance et la disposition

DUREE D'EVOLUTION AVANT LE DIAGNOSTIC

TABLEAU II

1 an	LITTLE CHEVAT FONTAINE OHARA ROGER SCHAFFNER Cas personnel	n°1 n°1 n°7 n°1 n°1 n°1 n°1	= 7 cas
1 à 5 ans	MEYER GREISMAN KIBEL PARAF KIMURA ROGER FONTAINE	n°1 n°1 n°1 n°1 n°1 - n°5 n°3 - n°4 n°5 - n°6	= 10 cas
5 à 10 ans	ROSSAL KIMURA FONKALSRUD ROGER GODBERG	n°1 n°3 - n°6 n°1 n°2 n°1	= 6 cas
10 à 15 ans	BENNETT JONAS	n°1 n°1	= 2 cas
15 à 20 ans	KIMURA LAM SMITH	n°2 n°1 n°1	= 3 cas
20 à 30 ans	WATKINS LAM	n°1 n°2	= 2 cas

dans les flancs, dans les régions lombaires et thoracique basse, devraient déjà faire rechercher un obstacle veineux cave.

Plus tardivement mais souvent simultanément apparaissent les autres signes réalisant le tableau complet habituel.

C'est souvent l'augmentation de volume de l'abdomen qui attire l'attention :

Sur le foie

Celui-ci, dans 27 cas, est augmenté de volume, palpable cliniquement, débordant de 5 à 10 centimètres le rebord costal, de surface lisse, de consistance variable, quelquefois mou, parfois plus ferme, franchement vascularisé, douloureux mais sans reflux hépato-jugulaire, la prise de la pression veineuse au membre supérieur est normale. Un fait est toujours à noter, il n'y a pas d'insuffisance cardiaque et lorsqu'il existe une dyspnée elle reste discrète.

La laparoscopie ou l'exploration per-opératoire permet d'en préciser les caractères : ce sont ceux d'un foie congestif, vasculaire, de couleur rouge sombre, de consistance peu ferme, de surface lisse sauf dans les cas avancés avec remaniement cirrhotique.

La ponction biopsique hépatique

montre soit une distension des sinusoides, soit des aspects d'hémorragies et de nécrose centrolobulaire, parfois même une fibrose débutante. Les investigations biologiques montrent dans la majorité des cas une B.S.P. très retenue, par contre l'hyperbilirubinémie est inconstante. Les signes d'insuffisance cellulaire hépatique apparaissent plus tardivement et seront vus ultérieurement (cf Tableau III).

Cette hépatomégalie s'accompagne d'hypertension portale.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Tableau III -

AUTEURS	CAS	FOIE			ASCITE	REINS		
	N°	Bili-rubine	B.S.P.	Ponct. biopsie	Album. en g/l	Pro-téin.	Héma-turie	Urée Sanguine
OSLER MEYER	1 1							
GREISMAN	1		75 % 30'			+		11 à 68 mg
BENNETT	1	74 mg	60 %	congest. passive		+		
LITTLE	1							
JONAS	1	1 mg	13 % 45'			-		28 mg
KIBEL	1				40 g			
ROSSAL	1	14 mg				-		29 - 37
A. PARAF	1		51 % 15' 46 % 45'		50 g			
CHEVAT	1			congest. + nécrose centro-lobulaire	30 g			
FONTAINE	5 6 7			congestif	27 g			
OHARA	1		35 % 30'	aspect congestif hémorragie centro-lobulaire		-	-	

- Tableau III - (Suite)

AUTEURS	CAS N°	FOIE			ASCITE	REINS		
		Bili- rubine	B.S.P.	Ponct. Biopsique	Album. en g/l	Pro- tén.	Héma- turie	Urée sanguine
KIMURA	1	35 mg	30 % 30'					
	2	11 mg	30 % 30'			+	+	$\frac{+}{+}$ N
	3	17 mg	37 % 30'			+	+	$\frac{+}{+}$ N
	4	14 mg	20 % 30'			+	+	$\frac{+}{+}$ N
	5		15 % 30'			+	+	$\frac{+}{+}$ N
	6	57 mg	30 % 30'			+	+	$\frac{+}{+}$ N
WATKINS	1		6 %					
LAM	1							
	2							
SMITH	1	3 mg	55 % 40'	aspect cirrhone post-nécro- tique				35 mg
FONKALSRUD	1	20 mg				+		
ROGER	1	41 mg		nodules ré- générateurs				
	2	{ - 10 mg						
	3			destruction architectu- re partie fibreuse				
	4	18 mg				-		
	5	?						
SCHAFFNER	1	15 mg	21 % 45'	Aspect de congestion passive	39 g	-		10 mg
GOLDBERG	1					+		28 mg
Cas personnel	1	5 mg	26 % 15'	parenchyme hépatique				
			5 % 45'	sinusoïdes distendus				25 mg

La circulation collatérale sous-cutanée abdominale de type cave-cave, est précoce ainsi que nous l'avons dit mais elle est liée à l'obstacle cave. L'hypertension portale exagère cette circulation collatérale.

Par contre, deux conséquences directes de l'hypertension portale sont retrouvées avec une certaine fréquence :

- La splénomégalie est constatée dans 36 % des cas. Il s'agit d'une rate rarement volumineuse d'allure très congestive.

- La constatation de varices oesophagiennes et la survenue d'hémorragies digestives mœlena ou hématomèses, est retrouvée chez 13 cas. Ces hémorragies ont été la cause de décès des sujets dans deux cas malgré les tentatives thérapeutiques (observation personnelle n°2).

- L'ascite : cette ascite existe dans 21 cas. Elle est d'abondance variable soit évidente cliniquement, soit retrouvée seulement lors d'examens endoscopiques, per-opératoire ou même à la vérification anatomique. Elle peut s'accompagner d'épanchements pleuraux réalisant avec les oedèmes un tableau d'anasarque. L'examen du liquide de ponction montre un aspect sérofibrineux citrin et dont, caractère important, la richesse en protéine est toujours supérieure à 30 g/l pouvant atteindre 50 g/l. Cette richesse en albumine est très en faveur d'un obstacle sur la circulation veineuse de retour pour certains auteurs. (Pr. CAROLI).

- Le retentissement rénal

En dépit de la fréquence avec laquelle ces malades présentent des rétentions hydriques, on est étonné de constater que le fonctionnement rénal est exceptionnellement étudié ; il n'en est fait mention que dans 16 cas. Chez 11 de ces malades existait une protéinurie, variable dans son abondance, discrète ou au contraire de plusieurs grammes par 24 heures ainsi qu'il en était chez notre malade où des chiffres à 12 g/l ont été constatés à plusieurs dosages. Des chiffres de même ordre ont été trouvés dans le cas n°1 de GOLDBERG (14 à 16 g).

De telles protéinuries entraînent un véritable syndrome néphrotique avec chute des protéines sériques et dominant le tableau clinique (GOLDBERG - cas COQ....).

Plus souvent, la protéinurie est des plus modérée à des taux non précisés par les auteurs. Une hématurie microscopique accompagne la protéinurie.

Dans tous les cas de KIMURA ces deux anomalies ont été trouvées mais elles ne sont pas constantes puisque d'autres auteurs qui les ont cherchées ne les ont pas constatées et l'insuffisance rénale fonctionnelle est inexistante. L'urée sanguine est normale ou discrètement élevée.

Dans les deux cas où dominait la protéinurie, l'étude des clearances s'est avérée normale.

L'importance du syndrome néphrotique chez le patient n°1 de GOLDBERG ainsi que chez le nôtre a justifié une ponction biopsique du rein :

- dans le cas de GOLDBERG on conclut à l'existence d'une néphrite interstitielle ;

- dans notre cas COQ... on notait une discrète fibrose interstitielle avec distension veineuse.

L'urographie était normale dans les deux cas, sécrétion et morphologie normale.

La survenue et l'évolution du syndrome néphrotique restent pleines d'inconnus.

Il n'a été important que dans 2 cas (GOLDBERG et observation COQ...) Chez ces deux malades il est survenu tardivement. L'obstacle était incomplet et il y a eu une majoration importante de la protéinurie et du syndrome néphrotique après la suppression de sa cause.

Le caractère secondaire de cette protéinurie paraît cependant certain car les suites éloignées de l'intervention ont été marquées par la disparition de ce syndrome néphrotique.

Sur le plan anatomopathologique les constatations faites chez ces deux malades sont une fibrose interstitielle, une discrète dilatation veineuse et une modification des tubes et des lésions glomérulaires minimales.

Pour essayer d'expliquer le mécanisme de ce syndrome néphrotique des comparaisons avec les sténoses expérimentales ou les thromboses des veines rénales peuvent être faites :

Une protéinurie peut apparaître au cours des obstructions organiques des veines ou lors d'altération fonctionnelle de la circulation veineuse rénale. Le caractère complet ou incomplet de l'obstacle, son type et son niveau, n'ont pas un rôle déterminant sur l'apparition de la protéinurie.

Dans les cas étudiés, il semble que les obstacles complets et anciens ne s'accompagnent pas de protéinurie ou du moins qu'elle reste minime (KIMURA). Peut-on penser qu'un obstacle incomplet ou intermittent s'oppose au développement d'une circulation veineuse collatérale péri-rénale et entraîne un retentissement plus grave de la stase dans les veines rénales ?

Sur le mécanisme même de la protéinurie aucune certitude n'est acquise.

Les théories mécaniques faisant intervenir une hyperpression dans la circulation veineuse de retour ne permettent pas d'expliquer la survenue d'une protéinurie bilatérale lors de thrombose veineuse unilatérale (G. RICHET).

Les études au microscope électronique des biopsies rénales successives d'une malade atteinte d'une thrombose rénale bilatérale avec protéinurie importante (POLLAK et Collaborateurs) a permis de constater la présence de matériel protéique dans les parois glomérulaires et tubulaires.

Il semble que les protéines plasmatiques soient prises en charge par les cellules épithéliales du glomérule, soit pour les métaboliser, soit pour les rejeter dans l'espace urinaire.

Enfin quelques signes mineurs peuvent compléter ce riche tableau clinique :

- les douleurs sont fréquentes, localisées à l'hypochondre droit et liées à l'hépatomégalie ;
- des douleurs épigastriques, des signes digestifs, nausées, vomissements ;
- un syndrome fébrile avec hyperleucocytose à polynucléose ;
- une vitesse de sédimentation au-dessus de la normale.

Une symptomatologie très proche est réalisée dans certaines observations recueillies par FONTAINE dans sa thèse (cas n° 2, n°3, n°4), mais nous ne les avons pas incluses dans le cadre de ce travail car les obstructions réalisées intéressent aussi la portion rétro-hépatique de la veine cave. Nous en rapportons le déroulement.

Ces 3 observations (n°2, n°3, n°4) intéressent des hommes jeunes (30 ans) dont la symptomatologie ci-dessus décrite était réalisée (oedèmes, hépatomégalie, hypertension portale) ; la preuve de l'obstruction de la veine cave inférieure a été faite par les angiographies et l'intervention ; deux causes extrinsèques ont été retrouvées (cas n°2, kyste hydatique du lobe droit; cas n°4, abcès amibien du lobe droit) une thrombose extensive dans l'observation n°3.

Malgré la richesse de la symptomatologie le diagnostic est rarement fait d'emblée et erre pendant de nombreuses années (cf Tableau II).

Un certain nombre d'affections sont toujours évoquées et traitées en vain :

- les varices non améliorées par saphénectomie ;
- la péricardite constrictive, l'insuffisance cardiaque congestive doivent être éliminées rapidement ;
- il n'y a pas de signe clinique d'insuffisance cardiaque ;
- électrocardiogramme normal ou peu perturbé ;
- à la radio le coeur est de taille normale ;
- enfin et surtout la pression veineuse au membre supérieur est normale.

D'autres diagnostics ont été plus proches de la réalité:

- ce sont ceux de thrombose cave inférieure sans en préciser le niveau ;
- de syndrome de BUDD CHIARI. Il s'agit là de diagnostics incomplets mais qui conduisent aux examens que l'on se doit de faire chez ces malades.

LES METHODES D'OPACIFICATION DU SYSTEME VEINEUX

Plusieurs méthodes sont utilisées qui permettent de visualiser un obstacle, d'en préciser le siège, d'en laisser parfois deviner le type.

- La cavographie

Méthode d'opacification cave la plus utilisée : l'injection du produit à la dose de 50 à 60 cm³ par la veine saphène interne droite montre d'emblée une opacification de toute la veine cave qui est bien visible depuis son origine au niveau de la moitié inférieure du corps vertébral de L4, sur son trajet latéro-vertébral droit, masquant la marge de toutes les vertèbres lombaires, jusqu'à son arrivée dans l'oreillette droite. Chez l'adulte normal aucun reflux ne survient, en particulier vers les grosses veines rénales ou vers les veines sus-hépatiques.

Dans 22 des cas étudiés la cavographie a été réalisée avec succès sauf dans le cas n°1 de ROSSAL où l'abondance des veines superficielles abdominales a semble-t-il absorbé le produit de contraste (cf Tableau IV). Les résultats obtenus sont comparables : qu'il s'agisse d'un obstacle complet ou d'un rétrécissement, il est situé au-dessus de l'entrée des veines sus-hépatiques au niveau diaphragmatique et s'accompagne de reflux : vers les veines sus-hépatiques, droites en particulier dans tous les cas, vers les veines lombaires et rénales plus inconstamment; avec opacification fréquente de veines collatérales pelviennes, diaphragmatiques et dans notre cas personnel du sinus coronaire.

ANGIOGRAPHIE VEINE CAVE

- Tableau IV -

AUTEURS	CAS	TECHNIQUE	NIVEAU OBSTACLE	REFLUX
OSLER MEYER GREISMAN BENNETT LITTLE	1 1 1 1 1	non faite		
JONAS	1	Montée d'1 cathéter par la veine saphène droite V.R.D.	Au niveau de D9 aspect conique de V.C.I.	veines rénales veine hépatique veine azygos
KIBEL	1	non faite		
ROSSAL	1	2 tentatives -1) par veine saphène droite puis 2) veine saphène gauche	Pas d'opacification veine cave inf.	veines superf. abdominales
A. PARAF	1	Veinographie sus-hépatique directe par voie transcutanée et trans-hépatique	Immédiatement au-dessous du diaphragme	veine cave inf. sous diaphragmatique
CHEVAT	1	non faite		
FONTAINE	5	cavographie habituelle + angiographie transatriale	Rétrécis. au niveau veines sus-hépatiques et à 2 cm de l'orifice oreillette droite	veines rénales lombaires
	6	cavographie habituelle	sténose cave au niveau diaphragme	veines sus-hépatiques rénales azygos
	7	phlebographie	arrêt en amont oreillette droite	
OHARA	1	Technique habituelle	Thrombose veine cavo inférieure + veine hépatique gauche	
KIMURA	1	Technique commune	A peine au-dessous du hiatus diaphrag.	Veine hépatique droite
	2		immédiatement au-dessus de l'abouchement de la veine hépatique droite	- veine phrénique
	3	cathéter placé au-dessous de l'obstacle		
	4			
	5			
	6	cathéter au-dessous de l'obstacle		

- Tableau IV - (Suite)

AUTEURS	CAS	TECHNIQUE	NIVEAU OBSTACLE	REFLUX
LAM	1	? non indiqué	Rétrécissement 3 cm au-dessous du dia- phragme	
	2	Injection par une veine hépatique	obstruction par 1 fine membrane au niveau diaphragme	
SMITH	1	habituelle	Absence d'opacifica- tion de VCI au-dessus de DII	veines lomb.
FONKALSRUD	1	veine fémorale	veine cave inférieure + veines iliaques communes	
ROGER	1	1) veine saphène D. 2) par veine cubi- tale dans l'oreil.	obstruction à 3 cm avant son entrée dans oreillette droite	veine hépat. droite
	2	même technique	idem.	
	3	habituelle	au dessus de l'entrée veines hépatiques	veines hépat. D. et centrale
	4	veine saphène droite + veine cubitale	juste avant l'entrée veines hépatiques	collatérales inférieures
SCHAFFNER	1	1) cathéter par vei- ne fémorale droite 2) par veine cubita- le droite	A quelques cms de l'entrée dans l'oreil- lette droite	veine lomb. inter costale veine rénale gauche, veine hépatique
GOLDBERG	1	1) veine fémorale droite 2) par veine cubitale droite	Rétrécissement au niveau du diaphragme	veines rénales
cas personnel	1	1) par veine saphène 2) voie trans-hépa- tique	Rétrécissement immé- diatement au-dessous diaphragme	1) circul.col. pelvienne, vei- ne sus-hép. 2) veine cave inf., sinus coronaire

- L'angiographie directe transhépatique

Une autre méthode d'opacification plus sélective de la veine cave inférieure dans sa portion thoracique est réalisée par la technique de l'angiographie directe transcutanée transhépatique faite dans nos deux observations personnelles par le Docteur PARAF sous contrôle scopique ou télévisé, l'injection de ce produit opaque est effectuée par l'intermédiaire d'une aiguille placée dans le foie chez le sujet en décubitus dorsal au niveau du neuvième espace intercostal droit dans le cas habituel, gauche dans notre cas de situs inversus, sur la ligne axillaire moyenne : en l'absence d'obstacle il n'y a pas de stagnation du produit opaque dans les veines sus-hépatiques, il est comme aspiré par la veine cave inférieure réalisant une image en fumée de cigarette.

Les résultats dans nos deux observations sont d'un grand intérêt dans le cas L... : l'obstacle est bien visualisé au niveau de la veine cave inférieure, les veines sus-hépatiques droites sont opacifiées et dilatées. Le produit de contraste vient buter sur un obstacle presque complet, qui ne laisse filtrer qu'une quantité infime de produit vers l'oreillette, l'aspect réalisé est celui d'une ligature incomplète posée sur le vaisseau. L'existence de cet obstacle entraîne l'opacification à contre-courant de la veine cave inférieure sous-diaphragmatique.

Dans notre cas personnel COQ... : les résultats sont comparables : stagnation du produit opaque dans les veines sus-hépatiques et la veine cave inférieure, reflux sur environ 10cm dans la veine cave inférieure en amont du confluent avec les veines sus-hépatiques et reflux dans le sinus coronaire ; une encoche sur le bord droit de la veine cave inférieure est nettement visible au niveau de l'orifice diaphragmatique.

Ces deux méthodes d'opacification peuvent être complétées par un cathétérisme transcardiaque avec opacification en aval de l'obstacle : introduction d'un cathéter par la veine cubitale droite dans la veine cave supérieure puis dans l'oreillette droite : l'injection de produit opaque au niveau de l'orifice cave inférieur permet l'opacification de la veine cave inférieure thoracique chez l'adulte normal.

Dans les différents cas étudiés

Cette méthode permet de visualiser très exactement le niveau de l'obstacle : à l'orifice cave inférieur de l'oreillette droite. Dans le segment intra-péricardique, à l'hiatus diaphragmatique, à la confluence des veines sus-hépatiques.

La prise des pressions veineuses fait partie des méthodes de diagnostic et le résultat est dans la plupart des cas très explicite.

La pression veineuse sera mesurée au-dessus de l'obstacle, quel que soit le niveau (veine cubitale, veine cave supérieure, cavité droite), dans tous les cas la pression veineuse est normale.

Au-dessous de l'obstacle : dans les veines du membre inférieur ou dans la veine cave inférieure abdominale, la pression veineuse est presque constamment élevée, 3 à 4 fois plus élevée que le chiffre pris en aval. Cependant, il est à noter que dans le cas COQ... la prise des pressions veineuses en peropératoire n'a pas été un élément démonstratif : pression identique à 7cm d'eau en amont et en aval ; on peut imaginer un obstacle plus ou moins dépendant de la position du sujet (cf Tableau V).

V- TABLEAU DES PRESSIONS

AUTEURS	CAS	PRESSION EN AMONT DE OBSTACLE	PRESSION EN AVAL DE OBSTACLE
		Niveau de la sonde : Chiffres	Niveau de la sonde : Chiffres
OSLER		?	?
MEYER		?	?
GREISMAN	1		veine cubitale : 31,5 cm
BENNETT	1	veine fémorale : au-dessus 30 cm	veine du memb. S. : normal
LITTLE	1	veine fémorale gauche : 30 cm	veine cubitale G. : 12
JONAS	1	veine du dos - au repos : 117 du pied - à la marche : 69 droit - marche rapide : 52	
KIBEL	1	non prise	
ROSSAL	1	non prise	? ?
A. PARAF	1	veine sus hépatique : 26 cm	membre supérieur : 6 cm
CHEVAT	1		membre supérieur : 20 cm
FONTAINE	5 : 6 : 7 :	? veine cave inférieure : 37 cm ?	? ? ?
OHARA	1	membre inférieur : 21 cm	membre supérieur : 15 cm
KIMURA	1 : 2 : 3 : 4 : 5 : 6 :	membre inférieur : 32 cm " " : 32 cm " " : 30 cm " " : 32 cm " " : 32 cm	membre supérieur : 11 cm " " : 5,8 " " : 14 " " : 7 " " : 6,4
WATKINS			
LAM	1 : 2 :	veine cave inférieure : 23 cm veine cave inférieure : 15 cm	veine cave sup. : 7,8 veine cave sup. : ?
FONKALSRUD			
SMITH	1	non prise	non prise

V- TABLEAU DES PRESSIONS (suite)

:	:	:	:	:	:	:	:
:	1	:	?	:	:	?	:
:	ROGER	:	?	:	:	?	:
:	3	:	veine cave inférieure	25 cm	:	oreillette droite	4 cm
:	4	:	veine cave inférieure	32 cm	:	oreillette droite	4 cm
:	:	:	:	:	:	:	:
:	SCHAFFNER	:	?	:	?	:	?
:	:	:	:	:	:	:	:
:	GOLBERG	:	veine cave inférieure	14,5	:	veine cubitale	7,5 cm
:	:	:	:	:	:	:	:
:	cas	:	veine cave inférieure	9 cm	:	veine cave sup.	9 cm
:	personnel	:	:	:	:	:	:

Evolution spontanée (cf Tableau VI)

En l'absence de diagnostic précis et de tentative thérapeutique, l'évolution spontanée est toujours défavorable. Les décès surviennent dans 100 % des cas.

On comprend aisément les causes de décès : l'obstacle à l'écoulement du sang veineux du foie entraîne une hépatomégalie, une insuffisance cellulaire et une hypertension portale, réalisant un véritable syndrome de Budd Chiari.

L'insuffisance cellulaire du foie va s'accroître progressivement pour aboutir au coma hépatique irréversible. L'hypertension portale par les hémorragies digestives qu'elle provoque (rupture de varices œsophagiennes, ulcères gastriques) est également responsable d'évolutions mortelles.

Le syndrome néphrotique pourrait aboutir à la mort par hypoalbuminémie importante.

Enfin un certain nombre de malades sont morts d'infection intercurrente aggravée par la cachexie.

L'ensemble de ce qui vient d'être exposé montre à quel point l'on doit penser à ce diagnostic d'obstacle cave, dont il est d'ailleurs actuellement facile de faire la preuve grâce aux méthodes angiographiques.

Cependant ce syndrome est méconnu ou n'attire pas suffisamment l'attention bien qu'il ne soit pas exceptionnel. Les anomalies qui en sont cause sont d'une relative fréquence ainsi que le montrent certaines études systématiques du segment intra-thoracique de la veine cave inférieure (POWELL).
Cf chapitre sur les anomalies.

Si les méthodes angiographiques permettent effectivement de localiser et parfois soupçonner le type d'obstacle, ce sont les

EVOLUTION

- Tableau VI -

AUTEURS	CAS	EVOLUTION SPONTANEE		EVOLUTION POST OPERATOIRE	
		Favorable	Décès	Favorable	Décès
OSLER	1		+		
MEYER	1		+		
GREISMAN	1		+		
BENNETT	1		+		
LITTLE	1		+		
JONAS	1				+
KIBEL	1		+		
ROSSAL	1		+		
A. PARAF	1		+		
CHEVAT	1				+
FONTAINE	5				+
	6			+	
	7				+
OHARA	1			+	
KIMURA	1				+
	2			+	
	3			+	
	4			+	
	5				+
	6				+
WATKINS	1			+	
LAM	1			+	
	2			+	
SMITH	1				+
FONKALSRUD	1			+	

- Tableau VI - (suite)

ROGER	1			+
	2	?		
	3		+	
	4			
	5		+	
SCHAFFNER	1		+	
GOLDBERG	1			+
cas personnel	1		+	

EVOLUTION SPONTANEE 8 cas

DECES.... 8 cas

DECES 100 %

23 opérés

13 favorables - 10 décès

56 %

44 %

constatations per opératoires ou les découvertes nécropsiques qui en révèlent le mécanisme.

Mécanisme d'obstruction (cf Tableau VII)

Dans notre étude les obstacles rencontrés intéressent la partie thoracique de la veine cave inférieure. Ils sont localisés entre le confluent des veines sus-hépatiques avec la veine cave et l'orifice cave inférieur de l'oreillette droite.

Dans ce segment très court, 5 à 6 cm en moyenne, deux grands mécanismes sont en cause : les obstacles intrinsèques, les compressions extrinsèques.

Dans le chapitre des étiologies nous ne ferons pas mention des obstacles par thromboses, car il s'agit, dans ces cas de thromboses extensives de la veine cave inférieure et leurs études ont été l'objet de nombreux travaux. Dans les cas étudiés nous n'avons jamais retrouvé de thrombose localisée au segment précis de la veine cave. Lorsqu'il s'agissait d'obstacle intrinsèque, il existait toujours une malformation anatomique qui était l'origine vraie de la maladie et qui pouvait s'accompagner secondairement de thrombose (KIBEL).

Par commodité nous étudierons les obstacles selon leur niveau anatomique.

Au niveau du diaphragme

sont inclus dans ce cadre les obstacles situés au niveau de D11 juste au-dessus de l'abouchement des veines sus-hépatiques et immédiatement au-dessus de l'hiatus diaphragmatique.

L'obstacle le plus souvent rencontré et bien étudié par KIMURA et d'autres auteurs, est réalisé par une membrane. Cette membrane est tendue transversalement sur toute la circonférence de la lumière veineuse. Elle siège juste au-dessus de l'entrée

MECANISME DE L'OBSTRUCTION

- Tableau VII -

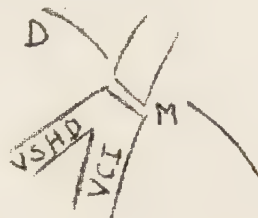
AUTEURS	CAS	CONSTATATIONS ANATOMIQUES	
		PER OPERATOIRE	AUTOPSIQUES
OSLER	1		Au niveau du diaphragme cul de sac fibreux
MEYER	1		Atrésie fibreuse VCI + VCS
GREISMAN	1		Au niveau du diaphragme compression de la VCI par hydro-péricarde
BENNETT	1		Au niveau du diaphragme membrane fibreuse + striction de la VCI
LITTLE	1		Au niveau du diaphragme sténose cicatricielle VCI
JONAS	1	1) au-dessus diaph. veine collabée 2) au-dessous corde postérieure s'épaississant de plus en plus	Au niveau du diaphragme tissu fibreux sur 2 cm
KIBEL	1		Au niveau oreillette droite membrane fine percée
ROSSAL	1		Membrane fibreuse issue de la valvule d'Eustachi
PARAF	1	?	?
CHEVAT	1		Sténose au niveau diaphragmatique par endophlébite
FONTAINE	5	gangue fibreuse enserrant la VCI au niveau diaphragme	Péritonite fibreuse sus-mésocolique
	6	orifice cave inf. engainé par un tissu lardacé dans son segment inter-hépto-phrénique	
	7	Prolongement droit d'une hernie hiatale distendue par ascite	
OHARA	1		Obstruction complète VCI avant entrée dans oreillette droite
KIMURA	1	Membrane perçue par le doigt	Membrane située immédiatement au-dessus du diaphragme, au-dessus de l'entrée des veines sus-hépatiques
	2	opérateur introduit dans l'orifice de la VCI à travers l'oreillette.	
	3		
	4		
	5		
	6		cas 1 - 5 - 6

MECANISME DE L'OBSTRUCTION

- Tableau VII - (suite)

AUTEURS	CAS	CONSTATATIONS ANATOMIQUES	
		PER OPERATOIRE	AUTOPSIQUES
WATKINS	1	Septum fibreux au niveau du diaphragme à 3 cm de la valvule d'Eustachi	
LAM	1	A travers l'orifice diaphragmatique production fibreuse issus du péricarde et diaphragme réalisant construction VCI	
	2	obstruction membraneuse juste au-dessous du diaphragme	
SMITH	1		Au niveau du diaphragme rétrécis. de la lumière VCI par fibres musculaires diaphragmatiques
FONKALSRUD	1		Obstruction veine cave à la jonction veine hépat. par fibrose péritonéale
ROGER	1	Au niveau diaphragme fine membrane	Membrane calcifiée juste au-dessus de l'entrée des veines hépatiques;
	2	?	?
	3	Au niveau diaphragme fine membrane	?
	4	?	?
SCHAFFNER	1	A 6 cm de l'oreillette droite rétrécissement conique avec membrane obstructive	
GOLDBERG	1	Rétrécissement de l'orifice cardiaque de la VCI par le ligament suspenseur du péricarde	Péricardite fibrosante en serrant la portion diaphragmatique de la veine cave inférieure
Cas personnel	1	Large anneau antérieur complètement de la VCI au niveau diaphragmatique prévu par un pilier diaphragmatique + épocardite	

de la veine sus-hépatique droite et au-dessous de l'orifice diaphragmatique. De surface lisse, de quelques millimètres d'épaisseur elle semble issue de l'intima de la paroi veineuse.



Dans la majorité des cas décrits (BENNETT, KIMURA, OHARA, SCHAFFNER, WATKINS) elle est complète et ne permet aucun passage sanguin. En regard de cette membrane se trouve parfois une striction de la veine (BENNETT) et presque constamment la veine sus-hépatique gauche est imperméable.

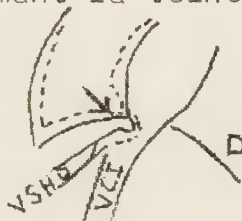
La structure microscopique de cette membrane est composée d'un tissu conjonctif contenant des fibres élastiques. Il n'y a aucun élément musculaire. Ce tissu est bien vascularisé. Chaque face est recouverte d'un endothélium. A sa base d'implantation existent des fibres élastiques qui émergent directement de la paroi veineuse elle-même.

Au centre de la membrane, l'organisation des fibres est plus irrégulière laissant place parfois à des zones de hyalinisation et de calcifications. Fait important : on ne trouve aucun aspect en faveur d'un thrombus organisé, il n'y a ni pigment hématique, ni infiltration cellulaire. Un tissu conjonctif fibreux est également vu enserrant la terminaison de la veine sus-hépatique gauche. Il s'agit là d'un tissu en partie reperméabilisé ressemblant plus à un thrombus ancien que la membrane elle-même. En effet, l'origine de cette membrane est peu claire. KIMURA a émis l'hypothèse d'un facteur congénital devant la nature histologique de la membrane, la constance de sa situation, la présence à ce niveau d'une discrète striction et angulation de la veine constatée dans les études du système cave chez les foetus de quelques mois.

Deux autres types d'anomalies peuvent à ce niveau réaliser une obstruction plus ou moins complète de la veine cave inférieure. Il peut s'agir :

- soit d'un phénomène parfaitement étranger à la veine elle-même : C'EST LE CAS DES COMPRESSIONS EXTRINSEQUES.

L'étude rapportée par GREISMAN montre que le syndrome d'obstruction cave inférieure peut se développer rapidement : dans son cas la veine cave inférieure était coudée sur son anneau diaphragmatique par un volumineux hydropéricarde. L'observation de M. HILLEMAND, cas n°7 de FONTAINE est semblable (hernie hiatale comprimant la veine cave inférieure).



Compression extrinsèque
(GREISMAN n°1)

- Soit et ceci semble plus fréquent, le phénomène intéresse directement la paroi veineuse, car les anomalies se rencontrent au niveau de la tunique externe (JONAS, SMITH, cas COQ...).

Macroscopiquement la veine subit une striction plus ou moins régulière, bien limitée à la zone diaphragmatique. Les constatations peropératoires mentionnent la présence de trousseaux musculaires ou fibreux issus du muscle diaphragmatique lui-même (cas n°1 LAM..., cas COQ...) ou du péricarde (GOLDBERG) ces éléments pénétrant l'adventice.

La section de ces fibres permet la réexpansion veineuse. L'origine de cette anomalie n'est pas connue. Elle s'accompagnait dans le cas COQ... d'une épocardite très importante. Il est permis de penser que ce processus s'étendait à la veine cave et était à l'origine de l'obstacle retrouvé.

SMITH dans un cas semblable a fait une étude histologique post mortem et a constaté l'épaississement conjonctif des parois et la présence de fibres musculaires issues du muscle diaphragmatique embrassant toute la largeur de la striction.

Il semble que l'on puisse rapprocher de ces anomalies l'obstruction par sténose cicatricielle étudiée par LITTLE avec remaniement de la structure histologique de l'adventice et de la média du vaisseau. Processus assez identique dans les observations 5 et 6 de FONTAINE. Dans l'observation de FONKALSRUD, une fibrose péritonéale étendue au médiastin constitue une gaine sténosante aux vaisseaux caves. Il s'agit probablement de lésions acquises pour la plupart.

Le segment diaphragmatique de la veine cave inférieure peut être également le siège d'atrésie fibreuse. Un court segment de veine est remplacé par une corde fibreuse qui s'étend du hiatus aux veines sus-hépatiques qu'elle intéresse (JONAS MEYER). Elle réalise le tableau complet d'obstruction cave inférieure au niveau sus-hépatique et se manifeste tôt dans l'adolescence (MEYER jeune homme 18 ans, JONAS jeune fille 19 ans). Il semble s'agir d'anomalies congénitales qui sont peut être les séquelles de thromboses intrautérines.

Au niveau de sa terminaison dans l'oreillette droite la veine cave inférieure peut être obstruée plus ou moins complètement par des anomalies de la valvule d'Eustachi. Sa persistance ou ses anomalies ont été recherchées par plusieurs auteurs au cours d'études nécropsiques systématiques.

LAUENSTEIN en 1876 décrit, au cours de l'étude de 100 coeurs, la présence de 6 valves formant des membranes dont 4 fenestrées. CHIARI décrit également onze cas de membranes ressemblant à des filets.

Les études plus récentes de POWELL au cours de l'examen systématique de 100 coeurs montre la fréquence des anomalies dues à un développement plus ou moins important de la valve. Tous les degrés peuvent se rencontrer depuis le simple relief d'un bord jusqu'à la présence d'une véritable membrane complète ou plus souvent percée d'orifices. En dépit de la fréquence de ces anomalies, il existe peu de descriptions cliniques de leur retentissement : KIBEL puis ROSSAL ont observé des syndromes d'obstruction cave inférieure chez des adolescents. La vérification post-mortem montre dans le cas de KIBEL la présence d'une fine membrane au niveau de l'orifice cave inférieur de l'oreillette droite, membrane percée de petits orifices, constituée en son centre de tissu cardiaque et recouverte d'un endothélium. Dans le cas de ROSSAL, la valve était semicirculaire, fine, occupant la partie antérieure de la lumière de la veine. Ces membranes sont, le plus souvent, le point de formation de thrombus qui complètent l'oblitération.

De quel type d'obstacle relèvent nos deux observations ?

Observation L... : le malade n'ayant pas été opéré, la certitude n'a pu être obtenue. Cependant, les données angiographiques font soupçonner un obstacle extrinsèque, intramural, incomplet, un peu de liquide opaque passant tardivement dans l'oreillette droite (Cf Chapitre angiographies).

Dans l'observation COQ... : les constatations per-opératoires mettent en évidence un large anneau de compression antérieur formé par une sorte de pilier du diaphragme qui croise en avant la veine cave inférieure en la déprimant. Par section de ce pilier, la réexpansion de la veine est obtenue. Ceci pourrait, comme nous l'avons dit, évoquer une anomalie congénitale,

hypothèse encore renforcée par l'existence du situs inversus. Cependant deux arguments vont à l'encontre de l'étiologie congénitale : d'une part l'âge du malade 59 ans, les signes auraient dû apparaître plus tôt dans la vie, d'autre part la deuxième constatation peropératoire : la présence dans la paroi de l'oreillette d'une épocardite scléro-hyaline qui fait penser à un processus inflammatoire acquis.

Quel est le rôle du situs inversus chez ce malade ?

Le situs inversus totalis ou complet avec transposition cardiaque et des viscères est un fait exceptionnel et difficile à apprécier. Il a cependant déjà été étudié par ARISTOTE chez le singe.

Plus récemment d'autres auteurs ont étudié ce situs inversus et les anomalies qui peuvent leur être associées.

Si dans le situs inversus partiel ou parcellaire, on peut voir des veines sus-hépatiques se jeter dans l'oreillette tributaire, COUINAUD ne fait pas mention d'anomalies de la veine cave dans le situs inversus complet.

Dans notre cas de situs inversus la veine cave siège à gauche de l'aorte.

Monsieur SOULIE en 1952 a recherché les malformations cardiaques associées au situs inversus, classiquement exceptionnelle, cet auteur a cependant trouvé 7 associations sur 11 situs inversus complets.

Par contre les auteurs d'une étude récente de dépistage scolaire n'ont pas trouvé dans 30 situs inversus découverts, d'anomalies cardiaques associées.

Dans l'ensemble de la littérature aucune malformation de la veine cave inférieure n'a été décrite dans le cadre des situs inversus et ne peut expliquer notre cas.

Peut être peut-on cependant imaginer une malformation du hiatus diaphragmatique lui même ?

TRAITEMENT

L'évolution spontanée est mortelle. La seule possibilité thérapeutique est chirurgicale. Son but est de supprimer l'obstacle gênant l'écoulement sanguin. La précocité du geste chirurgical augmente les chances de bons résultats (cf Tableau Evolution VI).

Les techniques proposées

Leurs indications varient suivant le type d'obstacle rencontré.

Cependant, bien souvent ce n'est qu'en peropératoire qu'elles seront proposées.

A côté des méthodes chirurgicales d'appoint dont le rôle est de supprimer l'hypertension portale mais non de lever l'obstacle, KIMURA en particulier propose la méthode radicale :

LA MEMBRANECTOMIE par voie transcardiaque. Le même type d'intervention est utilisé pour les anomalies de la valvule d'Eustachi. Technique comparable à la commissurotomie, son but, par ouverture thoracique et épocardique, est d'exposer l'oreillette droite et la partie sus-diaphragmatique de la veine cave inférieure. Le doigt de l'opérateur recherche l'orifice cave inférieur, sa perméabilité et par introduction progressive atteint le niveau de l'obstacle. L'effondrement du septum peut se faire, parfois facilement par pression digitale (KIMURA, LAM.. n°2), parfois par section instrumentale.

ROGER au cours de deux interventions a dû recourir à une technique un peu différente, la membrane ne cédant pas sous la

pression digitale. Par la veine fémorale droite il introduit une bougie qui perfore la membrane puis dilate doucement l'orifice. Cette méthode s'est avérée insuffisante aussi préconise-t-il une intervention sous circulation extra-corporéale et l'ouverture de l'oreillette droite. La même voie d'abord peut être utilisée dans les sténoses ou rétrécissement de la veine cave inférieure, ainsi que l'ont fait LAM ou SERVELLE dans notre obs. COQ... : le doigt, introduit dans l'orifice cave inférieur, ne rencontre pas d'obstacle intrinsèque mais perçoit le rétrécissement de la lumière. La section en regard de la veine permet sa réexpansion.

D'autres auteurs ont proposé des techniques plus complexes mais qui peuvent s'appliquer à toutes les causes d'obstacles. OHARA et COUINAUD en précisent les modalités. Ils recourent à un greffon. La voie d'abord est thoraco-abdominale avec section du diaphragme. Après l'ouverture du péricarde on dégage les faces antérieure et latérale droite de la veine jusqu'à quelques centimètres au-dessous de la confluence de la veine rénale droite. Deux dérivations sont alors effectuées :

- une dérivation cave : on choisit un greffon de calibre large, actuellement en téflon. On pratique deux anastomoses :

1- Une anastomose inférieure termino-latérale à cheval sur la veine cave inférieure et la veine rénale droite.

2- Une anastomose supérieure termino-latérale entre le greffon et l'oreillette droite.

Un orifice diaphragmatique est confectionné pour permettre le passage du greffon.

- Une dérivation par anastomose porto-cave latéro-latérale complète l'intervention.

Dans l'ensemble ces interventions chirurgicales sont d'une certaine gravité, mais les conditions chirurgicales actuelles permettent d'en réduire les risques.

Les résultats (cf Tableau Evolution VI) sont bons dans l'ensemble. Treize sujets sur 23 opérés ont guéri et vu disparaître leurs troubles.

Des résultats défavorables avec décès ont été constatés pour 10 patients sur 23 opérés.

Il est intéressant d'en connaître les causes, il peut s'agir :

- d'interventions incomplètes laissant l'obstacle (JONAS n°1, CHEVAT n°1, SMITH) et l'évolution se fait comme en l'absence d'intervention : la levée partielle de l'obstacle permet se reconstitution en quelques années (ROGER cas n°1, FONTAINE cas n°5) ;

- les accidents dus à la technique chirurgicale elle-même : des hémorragies en rapport avec l'importance de la circulation collatérale (KIMURA cas n°1) ou des suites opératoires imprévisibles : mauvais état général et néoplasie associée (cas n°7 FONTAINE), anuries (KIMURA n°5), l'hypotension avec chute, fracture et bronchopneumonie mortelle (GOLDBERG).

Les résultats seront d'autant meilleurs que l'intervention est précoce avant l'installation de lésions viscérales irréversibles.

Une longue observation ultérieure de ces malades est nécessaire.

C O N C L U S I O N S

Les obstructions de la veine cave inférieure entre la région sous-diaphragmatique et l'oreillette droite, peuvent être dues soit à des obstacles intrinsèques - membranes plus ou moins complètes - soit à des obstacles par compressions extrinsèques : faisceaux musculaires, hydropéricarde, hernie hiatale, venant comprimer la face antérieure de la veine.

La symptomatologie est faite avant tout d'oedèmes des membres inférieurs, avec une protéinurie variable, mais rarement recherchée. L'hépatomégalie est très fréquente associée à une ascite. Les hémorragies digestives ne surviennent qu'à une phase tardive de l'évolution.

L'existence de varices des membres inférieurs, d'ulcères, d'une circulation veineuse sous-cutanée abdominale de type cave-cave et plus encore lombaire doit attirer l'attention sur la possibilité d'un obstacle sur la veine cave inférieure (haut situé pour pouvoir rendre compte à la fois des oedèmes périphériques, de la protéinurie, quand elle existe, et de l'hépatomégalie).

La cavographie peut permettre la localisation de l'obstacle dans un certain nombre de cas avec hépatomégalie isolée ou prédominante ; une veinographie sus-hépatique transcutanée à la recherche d'un syndrome de BUDD CHIARI a montré la perméabilité des veines sus-hépatiques et l'existence de l'obstacle.

L'intervention chirurgicale relativement simple n'a été faite que dans un certain nombre de cas. Elle seule peut permettre d'éviter un retentissement de l'obstacle cave sur le foie et secondairement l'hypertension portale avec hémorragie digestive qui a été cause de la mort.

VU : LE DOYEN

G. BROUET

VU : LE PRESIDENT

DEPARIS

VU : LE RECTEUR

ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- 1- BENNETT I.L. Jr
Unique case of obstruction of the inferior vena cava.
Bull. Johns Hopkins Hosp. 1950, 87, 290-298.
- 2- BOURGEON R., PANTIN J.P. et GUNTZ (N.
La phlébographie cave inférieure.
Presse Méd. 1960, 68, suppl. au n°13.
- 3- BOUTELIER Ph. et COUINAUD Cl.
Les anomalies dites "primitives" de la veine cave inférieure
Jour. Chir. 1962, 83, 199-222.
- 4- BRETON A., GAUDIER B., PONTE C., DUPUIS C. et LESCUT J.
Oedème des membres inférieurs, thrombose iliaque et hypoplasie du segment hépatique de la veine cave.
Presse Méd. 1960, 68, 1544-1547.
- 5- CAROLI J., SOULIER J.P.
Polycythémie vraie et syndrome de Budd Chiari
R.M. Foie, 1956, 2, 39-46.
- 6- CHEVAT H., VANDECASTEELE J., MERLEN J., SOOTS G.,
DEMAILLE A. et ADENIS L.
Sténose de la veine cave inférieure.
Lille Médicale, 1960, V, 86-88.
- 7- CHIARI H.
Über die selbständige Phlebitis obliterans der Hauptstämme
der venae hepaticae als Todesursache.
Beitr. path. Anat. u. allg. Path. 1899, 26, 1.
- 8- CORCOS V., CAROLI J., PARAF A., ETEVE J.
Contribution à l'étude du syndrome de Budd Chiari
Revue Int. Hépatol. 1950, IX, n°3 N
- 9- COUINAUD Cl.
Le foie - Etude anatomique et chirurgicale.
Un volume, 1957, page 252, Masson édit. Paris.

- 10- DUPUIS C., ALLEEN B., NUYTS J.P., AVINEE J.C., et BAUM P.
Dépistage des dextrocardies en milieu scolaire.
Ann. Péd. 1967, 43, 2251-2256.
- 11- FONKALSRUD E., LINDE L.M., LONGMINE W.P. Jr
Portal hypertension from idiopathic superior vena cava
obstruction.
JAMA, 1966, 196, 129-132.
- 12- FONTAINE J.C.
Retentissement hépatique des obstructions supérieures de
la veine cave inférieure.
Imprimerie Bayeusaine, Thèse Paris, 1960, 79 pages, 5 fig.
- 13- GOLDBERG H.S.
Nephrotic syndrom with inferior vena cava stenosis.
Arch. Int. Med. 1967, 120, 94-98.
- 14- GREISMAN H., CHESTER R., BROWN M.D. and SMETANA H.
Massive hydropericardium with compression and angulation
of the inferior vena cava.
Am. Heart J., 1947, 34, 447-455.
- 15- HILLEMAND P., GILBRIN E., FAURE C. et BRULE G.
Compression de la veine cave inférieure, complication d'une
hernie hiatale.
B.M. Soc. Med. Hôp. Paris, 1951, 67, 370-371.
- 16- JONAS E.G. and LAWRENCE I.H.
A case of the Budd Chiari syndrom
A clinico pathological study, Brit. J. Surg. 1954, 31, 628
- 17- KIBEL et MARDSEN M.B.
Inferior vena cava and hepatic veins thrombosis : the
Chiari syndrom in childhood.
Arch. of Diseases in Childhood 1956, 157, 225
- 18- KIMURA C., SHIROTANI H., HIROOKA M., TERADA M. and
MAETANI S.
Membranous obliteration of the inferior vena cava in the
hepatic portion (Review of 6 cases with 3 autopsies)
Jour. Cardio-vascul. Surg. 1963, 4, 87-98

- 19- LAM C.R., GREEN E. and GALE H.
Transcardiac membranotomy for obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava.
1965, Circulation 31 et 32, suppl. I, 188-191
- 20- LITTLE R.D., MONGOMERY P. O'B.
Case report of stenosis of the vena cava with vein canal and hepatic vein thrombosis related to trauma.
Ann. of Intern. Med. 1952, 37, 197-203.
- 21- MEYER, 1903 cité in 32
- 22- MICHAUD P., SAURIER E., VIARDET H., TERMET H.
Deux cas de compression de la veine cave inférieure rétro et sus-hépatique. Lyon Chir. Sept.1959, 55, n°5, 739-743
- 23- OHARA I., HIROSHI O. and TAKAHASHI K.
A by-pass operation for occlusion of the hepatic inferior vena cava.
Surg. Gyn. Obst. 1963, 117, 151.
- 24- OSLER W.
Case of obliteration of vena cava inferior with great stenosis of orifices of hepatic veins.
J. Anat. Phys. 1878-1879, 13
- 25- PARAF A., CHALUT J. et CAROLI J.
La portographie rétrograde transhépatique chez les splénectomisés. La veinographie sus-hépatique trans-hépatique.
Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1960, 76, 554-564.
- 26- PARAF A., SERVELLE M., RAUTUREAU J., BENOZIO M.
Les observations du segment inter-hépto-cardiaque de la veine cave inférieure.
Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1968 à paraître.
- 27- POLLAK V., PIRANI Cl., SESKIND C., and GRIFFEL B.
Bilateral renal veins thrombosis.
Ann. Int. Med. 1966, 65, 1056-1070.
- 28- POWELL E. and MULLANEY N.J.
The Chiari network and the valve of the inferior vena cava
Brit. Heart J. 1960, 22, 579-584.

- 29- RICHEL G., GILLOT C., VAYSSE J. et MEYEROVITCH A.
La thrombose isolée de la veine rénale.
Presse Méd. 1965, 73, 2035-2040.
- 30- ROGERS M.A., CHESLER E., du PLESSIS L., JOFFRE N. et
JOUBERT E.
Membranous obstruction of the hepatic segment of the inferior vena cava.
Brit. J. of Surg. 1967, 54, 221-225.
- 31- ROSSAL R.E. and CALDWELL R.A.
Obstruction of the inferior vena cava by persistent Eustachian valve in a young adult.
J. Chir. Path. 1957, 1, 40-45.
- 32- SCHAFFNER F., GADBOYS H.L., SAFRAN A.P.
Budd Chiari syndrom caused by a web in the inferior vena cava.
Amer. J. Med. 1967, 42, 838-843.
- 33- SMITH L.
A case of congenital stenosis of the inferior vena cava with portal hypertension.
Brit. J. Surg. 1965, 52, 913.
- 34- SOULIE P., DI MATTEO J., PITON A., SIBILLE A.
Contribution à l'étude des malformations cardiaques congénitales associées aux dystrocardies.
Sem. Hôp. Paris, 1952, 28.
- 35- WATKINS E. Jr and FORTIN Cl.
Surgical correction of a congenital coarctation of the inferior vena cava.
Ann. Surg. 1964, 159, 536.

